Tracts 1600
Bulloch Collection (1)

Ueber die Natur und Bedeutung

der

haemophilen Gelenkaffectionen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe.

Vorgelegt

der hohen medicinischen Facultät zu Göttingen

von

W. Bokelmann,

appr. Arzt.

ROYAL COLLEGE OF SURGEONS LIBRARY

Göttingen 1881.

Druck der Dieterichschen Univ.-Buchdruckerei.

W. Fr. Kästner.

44

Seitdem in den ersten Jahrzehnten dieses Jahrhunderts die Kenntniss von der Bluterkrankheit eine allgemeinere geworden, haben sowohl Schriftsteller wie behandelnde Aerzte ihre Aufmerksamkeit einer bei den meisten Blutern beobachteten Erscheinung zugewandt, welche mit den übrigen Symptomen der Haemophilie, den heftigen mehr oder weniger unstillbaren Blutungen nach leichten Verletzungen, den spontanen äusseren Blutungen und den ebenfalls spontan oder auch nach leichten Traumen entstehenden subcutanen Ecchymosen in keine rechte Beziehung zu bringen war, vielmehr das Dunkel, in welches diese räthselhafte Krankheit noch heute gehüllt ist, eher noch verstärkte, ich meine die bei Haemophilen so häufig auftretenden, in manchen Familien fast alle Mitglieder befallenden Affectionen der Gelenke.

Wenn ich in der vorliegenden Arbeit versuchen will, durch Beschreibung eines neuen hierher gehörigen Falles weiteres Licht über die Natur der haemophilen Gelenkerkrankungen zu verbreiten, so kann es nicht meine Aufgabe sein, eine vollständige Zusammenstellung sämmtlicher Fälle von bei Blutern beobachteter Gelenkaffectionen zu geben, ich werde mich vielmehr im Folgenden damit begnügen, auf die Urtheile der hervorragendsten Autoren einzugehen und einzelne hierher gehörige charakteristische Fälle zur Vergleichung mit dem mir vorliegenden heranzuziehen.

Was die Form und Natur der haemophilen Gelenker-

krankungen anbetrifft, so sind dieselben bis in die neuere Zeit von der Mehrzahl der Beobachter im Wesentlichen ziemlich gleich aufgefasst worden. Die ältesten Berichterstatter bedienen sich am häufigsten des Ausdruckes Gicht. So spricht Nasse[1]) von heftigen und anhaltenden Gichtanfällen, die bei manchen Blutern beim längeren Ausbleiben äusserer Blutungen aufzutreten pflegten und giebt zugleich an, dass man durch Erzeugung leichter Verwundungen denselben vorbeugen könne. An einer andern Stelle berichtet er von einem Manne, der an Gicht litt und bei dem zu Ende jeden Anfalles an den am stärksten afficirten Stellen Ecchymosen aufzutreten pflegten. Eine weitere Erklärung des in den Gelenken stattfindenden Vorganges versucht Nasse nicht, auch finden wir bei ihm keine Angabe darüber, ob die Form und das Aussehen der befallenen Gelenke eine Veränderung erlitten habe.

Ellsässer[2]) gebraucht ebenfalls den Ausdruck Gelenkgicht, giebt aber schon an, dass sich bei einem Kranken eine bedeutend schmerzhafte Geschwulst des rechten Kniegelenkes gebildet habe. Von einem andern Bluter berichtet er, dass, nachdem derselbe früher an einer Geschwulst eines Schultergelenks gelitten, sich später die Geschwulst als Tumor albus am linken Knie fixirt habe. Nach Verlauf von $^3/_4$ Jahren war die Geschwulst durch ein Blasenpflaster, das viel Serum gezogen hatte, grösstentheils verschwunden. Ellsässer will hier wohl mit Tumor albus nichts weiter bezeichnen als eine chronische Gelenkschwellung, die ohne Röthung der Haut oder sonstige Reactionserscheinungen auftritt. Eine weitere Erklärung über die eigentliche Natur der Gelenkschwellungen suchen wir auch bei Ellsässer vergebens.

1) Horn's Archiv S. 385. (1820.)
2) Hufeland's Journal, Bd. 58. 59. 67.

Wachsmuth[1]) erzählt von einem Knaben, der drei Mal an Gelenkleiden laborirte, einmal am rechten Schultergelenk, zweimal am rechten Fussgelenk. In beiden Fällen war eine Geschwulst vorhanden, Röthung und Hitze waren nicht zu bemerken. Oefters hatte er auch an herumziehenden Schmerzen in den Gliedern gelitten. Ferner spricht er von Affectionen der Gelenke, die in ihren äusseren Erscheinungen von Gelenkrheumatismus nicht verschieden wären, und nennt sie Pseudorheumatismus oder Rheumatismus spurius. Die Gelenkaffcetionen der Bluter treten nach Wachsmuth mit einer gewissen Periodicität auf, sind dem Wechsel der Jahreszeiten unterworfen. „Ob sie auch wie die Blutungen in einem bestimmten Verhältniss zum Stande des Mondes stehen", wagt er nicht zu entscheiden. Ferner giebt er an, dass diese Gelenkleiden durchaus spontan entstehen, doch, meint er, besässen vielleicht die Bluter eine grössere Disposition zu rheumatischen Erkrankungen. Den Gang der Erkrankung beschreibt Wachsmuth folgendermaassen: „Das Uebel macht alle Varietäten des örtlichen fieberhaften Rheumatismus durch von der einfachen Algie bis zur bedeutendsten Geschwulst. Nur wirkliche sthenische Entzündung scheint zu fehlen. Sie kommt vielleicht nur bei Complication mit Gicht und Scrofelsucht vor. Die bedeckende Haut bleibt dabei unverändert. Auch Hitze wird in derselben nicht bemerkt, wenigstens ist die örtliche Erhöhung der Wärme eine sehr unbedeutende. Der Schmerz ist reissend, intermittirend, nimmt gegen den Abend zu und beeinträchtigt die Function. Die Geschwulst ist bald druckempfindlich, bald nicht." Wir sehen, dass auch Wachsmuth eine weitere Erklärung nicht versucht, doch unter-

---

1) Zeitschrift des deutschen Chirurgen-Vereins. Magdeburg 1849. III. Band. S. 459.

scheidet er sich schon dadurch von seinen Vorgängern, dass er mit Vorsicht den Ausdruck Pseudorheumatismus gebraucht, jedensfalls also die haemophilen Gelenkaffectionen mit der sogenannten Gicht nicht für identisch hält. Eine Erklärung ist damit selbstverständlich nicht gegeben.

Rieken[1]) hält die Gelenkanschwellungen für Ablagerungen und behauptet, die aufgetriebenen Gelenkköpfe der Tibia und Fibula deutlich gefühlt zu haben. Ob hier nicht vielleicht die Schwellung der das Gelenk umgebenden Weichtheile eine Knochenauftreibung vorgetäuscht hat, wollen wir dahin gestellt sein lassen.

Stoer[2]) will die Gelenkerkrankungen bei der Haemophilie ganz streichen und meint die grosse Schmerzhaftigkeit der Ecchymosen, zumal in der Nähe der Gelenke, sei wohl der einzige Grund der von Vielen als pathognomonisches Zeichen der Bluterkrankheit angegebenen Gliederschmerzen. Dass Stoer sich hier im Irrthum befindet, bedarf wohl kaum eines Beweises, da schon der Umstand seine Ansicht widerlegt, dass Erkrankungen der Gelenke bei Blutern sehr häufig, Ecchymosen in der Umgebung der Gelenke dagegen verhältnissmässig selten angegeben werden.

Am eingehendsten hat von den älteren Autoren Lange[3]) die Gelenkkrankheiten der Bluter behandelt, ohne jedoch Klarheit in die Sache zu bringen. Nachdem er ebenfalls von rheumatischen Beschwerden, von Schwellungen und Functionsstörungen der Gelenke gesprochen, unterzieht er die Auffassungen der Autoren einer Kritik, und entscheidet sich schliesslich mit Wahrscheinlichkeit für die Ellsässersche

---

1) Rieken, neue Untersuchungen über erbliche Neigung zu tödlichen Blutungen. Frankfurt 1829.

2) Stoer, über Haemophilie, Inaugural-Dissertation, Erlangen 1850.

3) Oppenheimers Zeitschrift für die gesammte Medicin. 1851. Band 45.

Ansicht eines Tumor albus und tauft die Gelenkaffection mit dem Namen eines „Tumor albus rheumaticus mit bald mehr bald weniger entzündlichen Erscheinungen“. Am entschiedensten wendet sich Lange gegen die von Dubois[1]) aufgestellte Ansicht, der in seinen Fällen einen Bluterguss in und um die Gelenkkapsel annahm. Lange führt gegen die Möglichkeit eines Blutergusses verschiedene Gründe an, auf die ich unten näher eingehen werde und vertheidigt darauf lebhaft die Ansicht, dass man es hier mit einer Gelenkerkrankung von rheumatischem Charakter zu thun habe, und sucht dies mit mehreren Sätzen zu begründen. Da dieselben Gründe auch von neueren Autoren beibehalten worden sind, so werde ich unten Gelegenheit finden, auf dieselben zurückzukommen.

Trotzdem nun aber Lange bei der fraglichen Affection eine rheumatische Grundlage oder wenigstens eine nahe Verwandtschaft mit dem Rheumatismus in weitaus den meisten Fällen für ausgemacht hält, so meint er doch, dass diese Gelenkanschwellungen nicht in allen Fällen rheumatischer oder wenigstens rein rheumatischer Natur seien. So theilt er einen von Kuhl[2]) beschriebenen Fall mit, in welchem der betreffende Patient spontan ohne Anschwellung aus dem linken Kniegelenk blutete. In wie fern hier eine Berechtigung vorhanden war, eine Blutung aus dem Gelenk selbst anzunehmen, kann ich nicht sagen, weil ich bei Lange nichts Näheres über den Fall angegeben finde. Soll damit nichts weiter gesagt sein, als dass der Patient aus der Haut in der Umgebung des Kniees blutete, so würde der Fall nichts Besonderes bieten, da ja bei Haemophilie

---

1) Dubois, Gazette médicine de Paris 1838. S. 43.

2) Kuhl, opuscula med. quaest. chirurg. 1834.

aus jeder beliebigen Hautstelle spontane Blutungen beobachtet sind.

Beachtenswerther scheint mir folgender ebenfalls von Lange mitgetheilter, von Lebert[1]) beschriebener Fall zu sein. Ein Jndividuum, das früher schon durch Blutegel an das geschwollene Knie in Gefahr des Verblutens gekommen war, luxirte sich den rechten Daumen, nach dessen Wiedereinrichtung bald darauf ein Tumor aneurysmaticus zum Vorschein kam. Lange hält den Tumor für kein Aneurysma, sondern für eine Ecchymose, und giebt an, dass sich bei der Section des bald darauf verstorbenen Patienten ein schwarzer Brei vorgefunden habe. Ich werde unten auf diesen immerhin beachtenswerthen Fall zurückkommen.

Ehe ich mich zu einer kurzen Besprechung der vorliegenden Fälle wende, will ich noch die Anschauungen Grandidiers anführen, der sich mit einer Vorliebe, wie wohl kein anderer Forscher, mit der fraglichen Krankheit beschäftigt hat, und dessen Anschauungen und Urtheile während eines Zeitraumes von 40 Jahren wesentlich dieselben geblieben sind.

Schon in einer älteren Arbeit[2]) spricht Grandidier von einer „Verwandtschaft zwischen Gicht und Bluterkrankheit“ und legt Gewicht darauf, dass in manchen Bluterfamilien die nicht blutenden Mitglieder an gichtischen Symptomen gelitten hätten. „Zuweilen“, sagt er, „ging sogar die ganze Krankheit in Gicht und Hämorrhoiden über.“ Dennoch will er keine eigentlich gichtische Grundlage für die Haemophilie annehmen. In seiner später erschienenen Monagraphie spricht er ausführlich von den Gelenkaffectionen der Bluter, ohne indess zu wesentlich anderen Resultaten

1) Archiv genéral de méd. 1837.

2) Hannoversche Annalen, 1839. Bd. IV.

zu kommen. Er bezeichnet die Erscheinungen als den rheumatischen sehr ähnliche, betont jedoch zugleich die dem Tumor albus nahestehende Form der Geschwulst, und kommt endlich zu dem Schluss, die alte Annahme von einfacher Gicht genüge nicht zur Erklärung der hämophilen Gelenkanschwellung und begnügt sich schliesslich damit, die Symptomengruppe „provisorisch“ mit dem Namen pseudorheumatisch zu bezeichnen, wie das schon von mehreren seiner Vorgänger geschehen. Ein Standpunkt, der, wie ich vorweg bemerken will, von Grandidier im Wesentlichen auch noch in seiner 22 Jahre später erschienenen Monographie beibehalten wird.

Es sei mir vergönnt, hier zunächst mit der Anführung der Autoren und ihrer Urtheile über die fragliche Affection inne zu halten, um einen kurzen Rückblick auf dieselben zu werfen. Fassen wir zusammen, was die älteren Beobachter bis etwas über die Mitte des Jahrhunderts an Berichten und Anschauungen über die haemophilen Gelenkanschwellungen gebracht haben, so kommen wir zu dem Resultat, dass eine Klarheit über dieses Kapitel in keiner Weise erreicht worden ist. Gicht, Rheumatismus, Tumor albus, die am häufigsten gewählten Ausdrücke, sind Alles Bezeichnungen, die ausserordentlich weite, unsicher begrenzte, vielfach in einander übergreifende Gebiete in sich fassen, und nur zu deutlich zeigen, dass sie als Nothausdrücke für eine ihrem Wesen nach unbekannte und räthselhafte Erscheinung gewählt sind. Das mit den eigens für diese Affection erfundenen Bezeichnungen Pseudorheumatismus, Tumor albus rheumaticus und ähnlichen gar nichts gewonnen, die Unklarkeit eher noch vermehrt wird, liegt auf der Hand, und diese Benennungen sind wohl nur dem Bedenken der Beobachter entsprungen, den Namen eines an und für sich mit der Haemophilie gar nichts zu

thun habenden Krankheitsbildes auf ein Symptom der Bluterkrankheit zu übertragen. Der Grund dieser bis auf die neueste Zeit dauernden Unklarheit über das Wesen der haemophilen Gelenkkrankheiten muss wohl hauptsächlich in der mangelhaften bei Sectionen gemachten Ausbeute gesucht werden, vor Allem in der versäumten Untersuchung der befallenen Gelenke. Es ist wunderbar, dass bei keinem einzigen der schon 1855 von Grandidier zusammengestellten Sectionsbefunde, deren Zahl doch schon gegen 20 beträgt, sich eine Notiz über die Eröffnung und anotomische Untersuchung auch nur eines Gelenkes findet, während über die Verhältnisse des Herzens und der grossen Gefässe der fast immer negative und wenigstens niemals charakterische Befund genau angegeben wird. Es ist kaum begreiflich, dass Niemand auf den Gedanken kam, eines der befallenen Gelenke zu eröffnen und zu untersuchen. Nur in dem einen oben angeführten Falle von Lebert wurde der „aneurysmatische Sack", der sich nach einer Daumenluxation gebildet hatte, eröffnet, wobei man einen schwarzen Brei vorfand. Darüber, ob dieser Sack mit dem Gelenk communicirte, finde ich nichts angegeben. Lange hält ihn für eine in der Umgebung des Gelenks gelegene Ecchymose.

Wenn nun auch der Mangel eines Aufklärung bringenden anatomischen Befundes, sowie die von fast allen Beobachtern bestätigte und gewiss nicht anzuzweifelnde äussere Aehnlichkeit der fraglichen Gelenkerkrankungen mit chronisch rheumatischen Affectionen es erklärlich finden lassen, dass fast alle Autoren an einer gewissen Beziehung zwischen Rheumatismus und Haemophilie festhalten und speciell die Gelenkerscheinungen als chronisch rheumatische oder pseudorheumatische bezeichnen, so erscheint es mir doch auffallend, dass die schon von Dubois aufgestellte Ansicht, dass es sich hier vielleicht um einfache intraartieuläre Bluter-

güsse handele, so wenig Anklang finden konnte, von den meisten Autoren sogar entschieden verworfen wurde, sodass Grandidier noch in neuester Zeit eine Gelenkblutung bei Haemophilen nur in ausnahmsweisen Fällen zugeben wollte.

Ich will hier zunächst nicht versuchen, die in den letzten Jahren mehr und mehr zur Geltung kommende Ansicht, dass in der That Blutergüsse die Ursache der haemophilen Gelenkanschwellungen seien, meinerseits näher zu begründen, doch scheint es mir nicht unpassend, hier kurz auf die Stichhaltigkeit der Gründe einzugehen, mit welchen Lange schon vor Jahren die Ansicht, dass die Gelenkaffectionen der Bluter auf intraarticulären Blutungen beruhten, zu entkräften suchte, welchen Gründen sich fast alle ältern Beobachter, zumal Grandidier, sowie viele der neueren anschliessen.

Lange hält nämlich die Erklärung der haemophilen Gelenkaffectionen durch einfache intraarticuläre Blutergüsse aus folgenden Gründen für unthunlich:

1) Weil bei Blutern noch nie ein Bluterguss in eine Gelenkhöhle beobachtet worden ist.

Die Erwiderung hierauf lautet einfach, dass ein Bluterguss in das Gelenk eines Bluters noch nicht beobachtet worden, weil bis dahin noch kein Gelenk eines Hämophilen eröffnet war. In dem einen, freilich zweifelhaften Falle von Lebert aber fand sich allerdings ein Bluterguss, denn der besagte schwarze Brei wird sich doch sicher nur als alter Bluterguss deuten lassen.

2) Dass, wenn eine Blutung wirklich stattfand, eine vollständige Wiederherstellung des Gelenks in 2 bis 3 Wochen nicht möglich, viel weniger der Kranke nach 5 bis 6 Tagen zu gehen im Stande ist.

Ich glaube, dass man wohl unterscheiden darf zwischen einem traumatisch entstandenen Bluterguss, der stets mit mehr oder minder erheblichen Quetschungen und Zerreissungen der Gelenkenden und der Kapsel einhergeht und einem

derartig spontan entstandenen Gelenkerguss. Vor allem wird der Grad der spontanen Blutung ein sehr verschiedener und darum auch der Erguss in verschiedener Zeit resorbirbar sein können. Uebrigens ist auch bei einem traumatisch entstandenen Haemarthron eine Heilung in 2 bis 3 Wochen nicht unmöglich.

3) Dürfte nach Lange die Fluctuation nicht fehlen, von der (nach Lange) kein einziger Beobachter etwas erwähnt. „Ein geschwollenes, beim Druck schmerzhaftes, aber dabei völlig bewegliches und crepitirendes Gelenk passt unmöglich zu der Annahme eines Blutergusses.“

Was die fehlende Fluctuation anbelangt, so ist es sehr wohl möglich, dass in vielen Fällen der Arzt den Patienten erst zu einem Zeitpunkt zu sehen bekam, wo das in's Gelenk ergossene Blut geronnen war, oder auch die stark infiltrirte Umgebung den eigentlichen Gelenkerguss dem Gefühl entzog. Uebrigens geben mehrere der älteren und fast alle neueren Beobachter ausdrücklich an, Fluctuation gefühlt zu haben. Die Crepitation würde einem Bluterguss nicht widersprechen, da Blutcoagula und Fibringerinnsel beim Druck aneinander und an den Knochenenden zweifellos ein der Crepitation ähnliches Geräusch resp. Gefühl erzeugen können, ähnlich wie dies bei freien Körpern im Gelenk der Fall sein kann. Dass ausserdem die Crepitation auf secundären Gelenkveränderungen beruhen kann, werden wir unten sehen.

Ich glaube somit, dass die von Lange angegebenen Gründe nicht im Stande sind, die Ansicht, dass die Gelenkschwellungen der Bluter durch intraarticuläre Blutergüsse hervorgerufen werden können, zu entkräften.

Wie steht es nun mit den für die Identität oder wenigstens nahe Verwandtschaft der haemophilen Gelenkaffectio-

nen mit den subacut oder chronisch-rheumatischen Gelenkleiden angegebenen Gründen?

In Uebereinstimmung mit den meisten Beobachtern, besonders auch mit Lange, sagt Grandidier[1]) in seiner 1877 erschienen Monographie: Es sprechen für die Aehnlichkeit dieser Leiden mit subacuten oder chronischen rheumatischen Gelenk- und Muskelaffectionen:

1) „Die bei einer grossen Zahl von Blutern schon längere oder kürzere Zeit vor dem Eintritt derselben bemerkten anscheinend rheumatischen Beschwerden."

Es wäre sehr wünschenswerth, zu erfahren, worin diese anscheinend rheumatischen Beschwerden bestehen und wodurch sie sich von den ihnen folgenden wirklich rheumatisch oder pseudorheumatisch sein sollenden Affectionen unterscheiden. Auf die Annahme einer Blutung angewandt kann man Grandidiers Worte etwa so übersetzen: einem stärkeren haemorrhagischen Gelenkerguss pflegen bei vielen Blutern geringere Ergüsse mit unbedeutenden Symptomen vorauszugehen.

2) „Ihre oft wahrnehmbare Abhängigkeit von Jahreszeit, Nässe und Kälte."

Fast alle Beobachter stimmen darin überein, dass auch den äusseren Blutungen der Haemophilen eine gewisse Periodicität, eine Abhängigkeit von Jahreszeit und Witterung anhaftet. Ueberdies wird allgemein angegeben, dass die Gelenkanschwellungen meistens gleichzeitig mit äusseren Blutungen und Sugillationen oder auch mit denselben abwechselnd, man könnte beinahe sagen vicariirend für dieselben, einzutreten pflegen.

---

1) Grandidier, die Haemophilie nach eigenen und fremden Beobachtungen monographisch bearbeitet. Leipzig 1877.

Anm. Daselbst findet sich eine ausführliche Zusammenstellung der bis dahin erschienenen Literatur.

3) „Ihr zuweilen beobachteter flüchtiger Charakter, in Folge dessen solche Anschwellungen gleich den rheumatischen von einem Gelenk zum andern springen.“

Auch dieser, wie Grandidier meint, specifisch rheumatische Charakter scheint mir nicht viel für die Annahme eines rheumatischen Leidens zu beweisen. Blutungen springen freilich nicht von einem Gelenk zum andern, wohl aber ist es denkbar, dass ein Gelenk nach dem andern in mehr oder weniger ausgiebiger Weise zu bluten beginnt, sodass, während in dem einen befallenen Gelenk bereits wieder Resorption stattfindet, in einem andern eine frische Haemorrhagie auftritt. Es können eben bei den Haemophilen Blutungen sowohl aus der äusseren Haut wie aus allen Schleimhäuten erfolgen, und es ist nicht einzusehen, weshalb die Synovialis der Gelenke mit ihrem zarten, gefässreichen Bau nicht auch der Ausgangspunkt einer Blutung werden könnte, umsomehr, da dieselbe, zumal an den Kniegelenken, schon physiologisch gewissen Gewalteinwirkungen ausgesetzt ist. Wenn nun, wie es festzustehen scheint, dasselbe Individum zu verschiedenen Zeiten eine wechselnde Disposition zu Blutungen besitzt, der Körper unter Umständen gleichsam eine Blutentleerung zu fordern scheint, so führt die temporär erhöhte Disposition wenn ein auch noch so geringes Trauma, eine leichte Excoriation, der Vorgang der Menstruation etc. eine Blutung nach aussen zulassen, zu äusseren Blutungen. Wird dem Blute der Weg nach aussen nicht durch solch ein günstiges Ereigniss eröffnet, so kommt es zu subcutanen Haemorrhagieen, oder auch ein Gelenk eröffnet den Reigen und je nach der Höhe der Disposition werden eins, mehrere oder viele Gelenke stärker oder schwächer ergriffen. Grade für die Annahme einer Blutung spricht doch wohl auch der Umstand, dass fast alle Beobachter, welche die Gelenkanschwellungen erwähnen, gleichzeitig be-

tonen, dass Schmerzen und Schwellung der afficirten Gelenke abzunehmen pflegten beim Eintritt einer äusseren Blutung. Ja in einem Fall wurde sogar therapeutisch eine Ableitung durch Anlegung einer äusseren Wunde eingeleitet.

4) „Die Aehnlichkeit der dieselben begleitenden reissenden Schmerzen mit rheumatischen."

Die Schmerzen werden im Allgemeinen als reissend, intermittirend, gegen Abend an Heftigkeit zunehmend geschildert. Die Intensität des Schmerzes sowohl wie der Functionsstörung wird als sehr verschieden angegeben. Ich glaube nicht, dass aus der Aehnlichkeit dieses sehr unsicheren subjectiven Symptoms viel für die Annahme einer Verwandtschaft mit rheumatischen Leiden zu gewinnen ist.

5) „Die zuweilen bei Blutern beobachtete entschieden saure Beaction des Urins nach einem Anfalle von Gelenkaffection."

Abgesehen davon, dass der menschliche Urin überhaupt normaler Weise sauer reagirt, so finde ich auch keine Angaben darüber, dass bei acutem oder chronischem Gelenkrheumatismus der Harn eine erhöhte Acidität zeigt.

Ich glaube, auf Grund des Angeführten die Meinung aussprechen zu können, dass die Gründe für die behauptete Verwandtschaft der haemophilen Gelenkaffectionen mit Rheumatismus und Gicht denn doch auf recht schwachen Füssen stehen dürften, will indessen nicht unterlassen, hier zu betonen, dass Grandidier selbst die Ansicht ausspricht, dass nicht alle Gelenkleiden bei Blutern nur rheumatischer Natur seien, vielmehr, meint er, müssten noch unbekannte, der Haemophilie eigenthümliche Verhältnisse hinzukommen.

In der That haben sich nun aber in neuerer Zeit die Beobachtungen gehäuft, welche die Hypothese von der Verwandtschaft der haemophilen Gelenkschwellungen und der Bluterkrankheit überhaupt mit rheumatischen oder pseudo-

rheumatischen Affectionen immer unwahrscheinlicher gemacht haben, dagegen aber geeignet sind, die Annahme, dass das Wesen der haemophilen Gelenkerkrankungen auf intraarticulären Haemorrhagien beruhe, wesentlich zu stützen, und so haben sich denn die Autoren theilweise wenigstens mehr und mehr dieser Ansicht zugewandt. Wenigstens stimmen die meisten neueren Berichterstatter darin überein, dass in der Mehrzahl der Fälle ein Erguss ins Gelenk stattfand, wenn auch nicht alle sich mit Bestimmtheit über die Beschaffenheit dieser Ergüsse auszusprechen wagen.

So kann ich hier zwei Fälle von Wickham Legg[1]) anführen, die für einen Erguss beweisend sind. Der erste betrifft eine 30 jährige Frau, die, nachdem sie nach ihrer Verheiratung an häufigem Nasenbluten, spontanen blauen Flecken und starken Blutungen nach Verletzungen gelitten hatte, nach ihrer 6ten Schwangerschaft eine Schwellung des linken Knies bekam, wobei die Bursa patellaris geschwollen und mit weisslicher Flüssigkeit gefüllt war. Legg will diesen Fall nicht zur eigentlichen Haemophilie rechnen, was mir nicht recht verständlich ist, da die charakteristischen Symptome vorhanden, ausserdem ein Bruder der Patientin Bluter war. Woher Legg weiss, dass die Flüssigkeit in der Bursa patellaris weiss war, kann ich nicht angeben, von einer Punction ist nicht die Rede. Es beweist dieser Fall somit nur, dass überhaupt ein Gelenkerguss vorhanden war.

In einem zweiten Fall von Legg handelt es sich um einen 11 jährigen Knaben, der ausgesprochener Bluter war. Bei der Untersuchung fand man das linke Knie sehr geschwollen, die Kniescheibe ballotirend auf der fluctuirenden Gelenkgeschwulst, doch konnte man die Grenzen der das Gelenk bildenden Knochen durchfühlen. Auch in diesem

---

[1]) Schmidt's Jahrbücher 1872. Bd. 156 und 157.

Falle ist das Vorhandensein eines Ergusses ganz sicher constatirt. Ausserdem ist hervorzuheben, dass von keinen Verdickungen oder Auflagerungen an den durchzufühlenden Knochen die Rede ist.

Ferner will ich zwei von Cormak[1]) beschriebene Fälle anführen, die mir immerhin etwas Besonderes zu bieten scheinen. Der erste Fall betrifft einen 15 jährigen Knaben, der wegen Trennung der untern Epiphyse des Oberschenkels in's Hospital kam. Die subcutane Blutung war sehr stark, die Schwellung nahm 3 Wochen fortwährend zu, durch die Punktion wurde eine grosse Portion dünner seröser Flüssigkeit entleert. Später fiel er einmal und bekam eine starke Anschwellung des Oberschenkels, aus welcher durch Punktion Blut entleert wurde.

Was die erste Punktion mit Entleerung seröser Flüssigkeit angeht, die offenbar aus dem Gelenk stammte, so wäre es wünschenswerth, zu wissen, wie lange nach der Epiphysenlösung die Punktion vorgenommen wurde. Fand dieselbe erst längere Zeit nachher Statt, so kann sehr wohl, wie das beim traumatischen Haemarthron häufig vorkommt, ein Bluterguss eine seröse Synovitis zur Folge gehabt haben und jedenfalls wird eine Epiphysenlösung ohne erheblichen Bluterguss in's Gelenk kaum stattfinden können. Bei der zweiten Punction scheint es sich freilich nur um eine grosse oberhalb des Gelenks gelegene Sugillation gehandelt zu haben.

Cormak's zweiter Fall handelt von einem 24 jährigen Bluter, der spontan eine grosse Geschwulst am unteren Theil des Oberschenkels bekam, aus welcher durch Punction Blut entleert wurde. Bei wiederholter Punction entleerte sich Blut und Eiter. Eine später wegen stärkerer Ent-

1) Schmidt's Jahrbücher 1877, Bd. 173.

zündung gemachte Incision förderte eine grosse Menge Blut und Eiter zu Tage. Wenige Tage darauf erfolgte der Tod an Verblutung. Das Sectionsresultat war negativ.

Es ist zu bedauern, dass wir hier über die Localisation der fraglichen Geschwulst nicht genau genug unterrichtet werden, vor Allem wäre es interessant, zu wissen, ob die Geschwulst das Gelenk mit eingenommen hatte, was sich aus dem Gesagten nicht mit Sicherheit ergiebt. Warum die betreffende, schon durch Incision eröffnete Geschwulst bei der Section unberücksichtigt blieb, weiss ich nicht. Wahrscheinlich wurde die Untersuchung derselben über dem Eifer, am Herzen oder den grossen Gefässen Etwas zu entdecken, auch in diesem Fall vergessen.

Cormark selbst äussert sich über die Gelenkschwellungen etwa folgendermassen: „Es ist nicht bekannt, von welcher Beschaffenheit die in's Gelenk ergossene Flüssigkeit ist. Gewöhnlich hält man sie für einen Bluterguss, aber die Resorption einer so grossen Menge ergossenen Blutes kann wohl kaum so schnell erfolgen, wie es zuweilen vorkam. Manchmal schwindet die Anschwellung schon nach wenigen Tagen, manchmal dauert sie Monate lang. Es ist möglich, dass zuweilen nur eine geringe Blutmenge ergossen wird, welche wie ein fremder Körper eine Synovitis mit schneller Rückbildung bewirkt. Wenn aber die Blutmenge die Synovialmembran beträchtlich ausdehnt, so sind die Erscheinungen bedeutender und die Anschwellung dauert längere Zeit.“ In einigen Fällen glaubt Cormark einen periarticulären Bluterguss annehmen zu können, der eine Synovitis, jedoch ohne Bluterguss in das Gelenk bewirkte. Cormak führt also gegen einen Bluterguss die alt gebräuchlichen Gründe an, um nachher doch die Möglichkeit desselben zuzugestehen. Warum er eine Synovitis lieber durch

einen periarticulären als durch einen intraarticulären Bluterguss erklären will, ist nicht einzusehen.

Simon [1]) berichtet von einem Bluter, der im 4. Jahre Anschwellungen beider Kniee mit periarticulären Ecchymosen bekam. Die Knochen schwollen dann an, sodass man blutige Infiltration ihres spongiösen Gewebes oder Bluterguss in die Gelenkhöhle annehmen musste. Gelenkschwellungen und Blutungen nach aussen pflegten mit einander abzuwechseln.

Die Knochenschwellung, die Simon gefühlt haben will, begründet er auf eigenthümliche Weise. Wie kann ein Knochen durch blutige Infiltration des spongiösen Gewebes acut anschwellen? Obwohl aber Simon selbst einen Bluterguss ins Gelenk annimmt, so hält er dennoch nicht nur an dem Ausdruck Rheumatismus fest, sondern meint sogar, die Haemophilie als Aeusserung einer höchst entwickelten rheumatischen Diathese ansehen zu müssen und will sogar die Gelenkblutungen als Beweis für diese Annahme benutzen.

In einem von Assmann [2]) mitgetheilten Falle meint auch Grandidier, einen Bluterguss in's Gelenk annehmen zu müssen. Ein 24 jähriger Bluter bekam eine Anschwellung des linken Oberschenkels von der Hüfte bis zum Knie. Nach einigen Wochen erfolgte fingerbreit unter der Patella spontaner Durchbruch, worauf sich erst blutig-seröse, dann purulente Flüssigkeit entleerte. Die Wunde heilte später aus. Bald darauf bekam Patient eine Anschwellung des Kniees und einige Tage später eine enorme schmerzhafte Anschwellung der Wade, aus welcher mittelst Troicart flüssiges Blut entleert wurde.

Beide Male scheint es sich hier um die Combination

---

1) Simon, recherches sur l'Haemophilie, Thèse de Paris, 1874.

2) Assmann, die Haemophilie, Inaugural-Dissertation, Berlin 1869.

eines Gelenkergusses mit einer grossen Blutung in's Unterhautzellgewebe gehandelt zu haben und zwar ist wohl in beiden Fällen eine directe Communication zwischen dem Gelenk und der in der Umgebung gelegenen Geschwulst anzunehmen. Das erste Mal ist wahrscheinlich der oberhalb des Gelenks gelegene Bluterguss durch den oberen Recessus in das Kniegelenk durchgebrochen, worauf Vereiterung der Kapsel und Entleerung unterhalb der Patella erfolgte. Im zweiten Falle hat offenbar der Gelenkerguss die übermässig ausgedehnte Kapsel hinten gesprengt, und es ergoss sich das Blut unter die Haut der Wade.

Einen weiteren sehr bemerkenswerthen Fall theilt ferner Reinert[1]) mit, demzufolge er zu dem Schluss kommt, dass wenigstens ein Theil der haemophilen Gelenkleiden auf intraarticuläre Blutungen zurückzuführen sei. Ein 12-jähriger Knabe, ausgesprochener Bluter, bekam häufig Gelenkschwellungen. Das Gelenk schwoll dann ungeheuer an, Fluctuation war nur anfangs zu fühlen. Das linke Schultergelenk war in Folge eines Blutergusses ankylotisch geworden, da durch den Druck die Knochenenden zerstört wurden und die Kapsel an einer Stelle vereiterte, woraus sich eine enorme Menge Blutes entleerte. Ganz ähnliche Veränderungen fanden sich am rechten Knie- und rechten Fussgelenk. Es ist also auch in diesem Falle ein Bluterguss in das Gelenk eines Haemophilen mit voller Sicherheit constatirt worden.

In neuester Zeit endlich haben sich Lossen[2]) und Eichhorst[3]) am rückhaltslosesten für die Ansicht ausgesprochen, dass sämmtliche Gelenkaffectionen der Bluter auf

---

1) Reinert, über Haemophilie, Inaugural-Dissertation, Göttingen 1869.

2) Lossen, Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. VII. S. 358.

3) Eulenburg's Realencyclopädie

intraarticuläre Blutungen zurückzuführen seien und hält besonders Lossen die Annahme einer Verwandschaft der Bluterkrankheit mit Rheumatismus oder gar mit harnsaurer Gicht für eine ganz unnöthige Hypothese.

Wenn nun auch die oben angeführten Fälle für die Annahme eines intraarticulären Blutergusses gradezu beweisend scheinen, so bringen sie doch so gut wie Nichts über die Veränderungen, welche die betroffenen Gelenke in Folge der wiederholten Haemorrhagieen erleiden, ein Umstand, der sich aus dem schon oben betonten Mangel an Sectionsbefunden genügend erklärt. Ich habe in der Casuistik nur zwei Sectionsresultate auffinden können, bei welchen auch den erkrankten Gelenken Beachtung geschenkt worden ist und die ich hier in Kürze mittheilen will.

Der erste Fall, den Lemp [1]) mittheilt, betrifft einen 24-jährigen Bluter, der an einer enormen Blutgeschwulst des rechten Oberschenkels gestorben war. Ausser einer genauen Beschreibung der betreffenden Geschwulst und ihres Inhalts findet sich über das Gelenk folgende Notiz: „Fast die ganze Synovialmembran des Kniegelenks war mit röthlichem Pigment bedeckt".

Dieser Befund ist allerdings, soweit er das Gelenk betrifft, dürftig genug, doch glaubte ich, ihn anführen zu müssen, da er in einer gewissen Beziehung zu unserm Falle steht, worauf ich unten zurückkommen werde.

Werthvoller ist folgender, von Horand in Lyon beobachteter Sectionsbefund [2]), der einzige bisher bekannte, der eine wirkliche Beschreibung eines Blutergelenks bringt.

Bei einem jungen Manne, der an secundärer Blutung

---

1) Lemp, de haemophilia nonnulla, Berlin 1857. Schmidt's Jahrbücher, Bd. 117.

2) Schmidt's Jahrbücher, Bd. 173.

gestorben war, als die Schorfe, die durch Anwendung des Glüheisens auf das angeschwollene rechte Knie entstanden waren, abfielen, fand sich: rothe Färbung aller das Gelenk constituirender Theile. An den Gelenkenden der Knochen war eine zarte rosige Röthe bemerklich, die von beginnender Resorption eines Blutergusses herzurühren schien. Die Gelenkknorpel waren der Sitz vorgeschrittener Gewebsalterationen, wie sie bei chronischem Gelenkrheumatismus vorzukommen pflegen. Alle grossen Gelenke der untern Extremitäten zeigten in verschiedenem Grade dieselben Veränderungen. Das linke Knie schien der Sitz einer wirklichen intraarticulären Haemorrhagie gewesen zu sein.

Den beiden soeben angeführten Sectionsbefunden, den einzigen, wie gesagt, die ich in der Literatur aufgefunden habe, bin ich nun in der glücklichen Lage, einen dritten, sehr bemerkenswerthen Fall hinzufügen zu können, der vielleicht dazu angethan ist, über die Natur der haemophilen Gelenkanschwellungen weiteres Licht verbreiten zu helfen. Derselbe kann zur Beobachtung auf der hiesigen chirurgischen Klinik des Herrn Professor König, welcher die Güte hatte, mir zum Zwecke der Bearbeitung das betreffende Material zur Verfügung zu stellen. Ich muss vorausschicken, dass der fragliche Fall insofern etwas Ungewöhnliches hat, als einmal der Patient aus keiner Bluterfamilie stammte, und dass zweitens die typischen äusseren Blutungen aus Haut- und Schleimhäuten nicht bei ihm beobachtet wurden, die Erscheinungen sich vielmehr auf subcutane Ecchymosen, die charakteristischen Gelenkaffectionen und auf das Todtbluten aus einer verhältnissmässig unbedeutenden Wunde beschränkten. Dennoch glaube ich, dass wir hier unzweifelhaft einen wirklichen Bluter vor uns haben und hoffe, dies auf des Weiteren klar legen zu können.

Krankengeschichte.

Richard Rose, 13 Jahr, aus Calenburg bei Warburg aufgenommen am 9. Februar 1881.

Anamnese:

Der Vater des Patienten starb an einem Osteosarcom des Obersehenkels, die Mutter im Wochenbette, 8 Tage nach Geburt des Patienten. Patient selbst war bis vor $1^1/_2$ Jahren gesund. Damals begann ohne Veranlassung eine Schwellung und Schmerzhaftigkeit des linken Knies. Dieselbe ging nach einiger Zeit zurück, um bald darauf wiederzukehren. $^1/_4$ Jahr später begann auch das rechte Knie zu schwellen und zwar periodisch, während sich inzwischen am linken Knie bei Flexionscontractur Genu valgum, am Fusse Spitzfussstellung ausbildete.

Status praesens:

Patient ist ein mittelgut genährter, ziemlich gesund aussehender Knabe. An einzelnen Stellen seines Körpers finden sich blaue Flecke, auch stellen sich derartige Flecke ein, wenn Patient auch nur ziemlich sanft berührt wird. Das linke Knie wird flectirt und in Genuvalgumstellung gehalten. Die Tibia ist nach hinten gesunken. Am rechten Knie stark fluctuirende Schwellung und anscheinend knotige Verdickungen in der Gelenkkapsel. Ausserdem fühlt man eigenthümliches Knirschen — Schneeballknirschen — im Gelenk.

13. Februar. Punction des rechten Gelenks, aus welchem sich fast nur reines, ganz unverändertes Blut entleert. Injection von 10 gr. 5% Carbolsäure. Links wird ein Extensionsverband angelegt.

20. Februar. Rechtes Knie ist zuerst an- dann abgeschwollen. Links streckt es sich.

28. Februar. Das rechte Knie ist wieder dicker, be-

sonders an der Innenseite, wo sieh eine fluetuirende Schwellung befindet.

7. März. Das linke Knie ist dünner, das Bein gerade. Am reehten Knie besteht an der Innenseite die Fluctuation fort an einer circumseripten Stelle, während im Uebrigen das Knie abgesehwollen ist.

10. März. Die Schwellung des reehten Knies ist fast ganz vorbei bis auf eine kleine fluetuirende Schwellung.

23. März. Das rechte Kniegelenk ist in letzter Zeit wieder stärker angeschwollen. Ausserdem sind inzwisehen mehrfache Schwellungen beider Ellenbogengelenke beobaehtet mit naehfolgender Verfärbung der Haut, sodass es sieh dort um Blutergüsse handeln muss. Jetzt wird, da so gar keine Aussieht auf Heilung besteht und immer noeh in dem Gedanken, dass es sich um Tubereulose handele, eine Incision in das reehte Kniegelenk gemacht. Es ergiebt sich als Inhalt desselben frisches Blut. Im Gelenk finden sich eine Menge zottiger Wueherungen, die, wie ein Medusenhaupt aussehend, einer wenig veränderten Syovialmembran aufsitzen. Der blutige Inhalt des Gelenks wird dureh Ausspritzung mit 5% Carbolsäure entfernt. Die Blutung naeh Lösung des Gummischlauehs ist zunäehst gering. Das Gelenk wird drainirt. Einige Stunden nach der Operation befindet Patient sieh gut. Abends ist der Verband durehgeblutet, wird gewechselt. Patient ist sehr bleieh, obgleieh der Blutverlust anseheinend kein sehr grosser. Puls schlecht. Es finden sieh in der Wunde einige kleinere blutende Gefässe, die unterbunden werden. Patient ist während der Naeht sehr unruhig.

24. März. Der Verband ist wieder durehgeblutet, ohne dass jedoeh Blut naeh aussen gelangt ist. Wieder werden einige kleine Gefässe in der Sehnittwunde unterbunden, doeh steht die Blutung noeh nieht. Puls klein.

25. März. Nachmittags. Verband ist wieder durchgeblutet. Im Urin viele schwefelsaure Salze, kein Erbrechen, kein Herzklopfen. Patient wird immer unruhiger. 5 Uhr Nachmittags erfolgt der exitus letalis.

Sectionsbefund:

Die am folgenden Tage im hiesigen pathologischen Institut vorgenommene Section ergab: Männliche Leiche mit ausserordentlich blasser Haut, an der sich mehrere an den Oberarmen und an der Brust befindliche ungefähr markstückgrosse, blaue Flecke finden. Die Füsse stehen beide in Equinusstellung. Das linke Kniegelenk ist verdickt, ebenso das rechte, an dem sich zwei operative Eingriffe befinden. Die Haut über dem Letztern ist in den tieferen Schichten mit Blutextravasaten durchsetzt. An der Synovialis und am Ligamentum cruciatum sitzen zahlreiche, hellbraune, moosartige Zotten. Die Knorpel sind stellenweise, besonders an den Rändern, verdickt, in den centraleren Partieen zeigen sie mehrere linsengrosse Gruben und sehen wie usurirt aus. Die Gelenkenden am linken Kniegelenk sind gleichfalls verdickt. Doch ist hier die Haut über denselben intact. Nach Eröffnung dieses Gelenks zeigt es sich, dass die Höhle desselben obliterirt ist, indem die Gelenkflächen theilweise durch fibröse Massen zusammenhängen, und an der Synovialis sich auch hier die braunen moosartigen Zotten befinden. Im Herzen reichlich subpericardiales Fett. Sonst bietet das Organ völlig normale Verhältnisse. Die rechte Lunge ist durch fibröse Adhaesionen mässig fest mit der Thoraxwand verwachsen. Die Lungen sind beide stark oedematös. In den untern hintern Partieen hypostatisch, im Uebrigen sehr blass. Die Milz ist sehr blass und lässt deutlich die Follikel erkennen. Die Nieren sind in beiden Substanzen sehr blutarm, nur an der Grenze

zwischen Rinde und Mark die grossen Gefässe ein wenig gefüllt. In der ebenfalls sehr blassen Leber peripbere Fettinfiltration. Magen, Darm, Geschlechtsorgane bieten gleichfalls nur äusserste Blässe, sonst keine Veränderungen.

Anatomische Diagnose:

Gonarthritis villosa. Subcutane Blutungen. Oedem und Hypostase der Lungen. Pleuritis adhaesiva. Periphere Fettinfiltration der Leber. Allgemeine Anaemie.

Dem Sectionsbefunde lasse ich die detaillirtere Beschreibung der beiden Kniegelenke folgen, welche herausgenommen und das rechte in einer neuen von Herrn Prof. Orth auf dem hiesigen pathologischen Institut angewandten, das linke in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrt wurden. Auf die Ellenbogengelenke musste leider, um die Leiche zu schonen, verzichtet werden. Es haben sich so am rechten Knie die auffallenden Farbenveränderungen, von welchen unten die Rede sein wird, aufs beste erhalten. Ich muss vorausschicken, dass meine Beschreibung mit den kurzen Notizen des Sectionsprotocolles nicht völlig übereinstimmt, indem sich die dort angegebenen partiellen Verdickungen des Knorpels, zumal an den beiden Rändern, als scheinbare herausstellten. Es hat diese Täuschung, die durch den Contrast der besser erhaltenen Partieen gegenüber den Defecten hervorgerufen wurde, wohl nichts Auffallendes, wenn man bedenkt, wie schnell bei der Obduction die Untersuchung der einzelnen Organe abgethan sein muss, während dieselbe später nach Herausnahme der Gelenke unter genauer Vergleichung der Dicke der einzelnen Knorpelparthieen vorgenommen werden konnte, und so zu etwas andern Ergebnissen führte.

Makroskopischer Befund.

1. Rechtes Kniegelenk:

Synovialis.

Was die mit blossem Auge sichtbaren Verhältnisse der Synovialis anbetrifft, so fallen an derselben zunächst eine ausserordentliche Menge stark gewucherter faden- bis kolbenförmiger Zotten von gelbbrauner bis braunrother Farbe auf. Dieselben sind am stärksten entwiekelt an den Umschlagsfalten der Synovialis, wo sie einen dichten moosartigen Pelz bilden, demnächst an den Lig. cruciatis, von welchen aus die Zotten in Defecte des Knorpels hineingewuchert zu sein scheinen, und dieselben theilweise ausfüllen. Legt man das Präparat in Wasser, so geben die in demselben flottirenden Zotten einen sehr zierlichen, an die Actinarien unserer Seewasseraquarien erinnernden Anblick.

Die nicht mit den eben beschriebenen Zotten besetzten Partieen der Synovialis fallen im Wesentliehen nur durch ihre mehr oder weniger abnorme Färbung auf. Dieselbe ist an den meisten Stellen eine grau und röthlich braun gesprenkelte, indem sich über einen dunklen Grund netzförmige, grauweise Streifen hinziehen. Die braune Färbung verdankt ihre Entstehung im Allgemeinen einer diffusen Pigmentirung, doch lässt sich an einzelnen Stellen ein mehr körniges, oder in kleinen Flecken auftretendes Pigment unterscheiden. Die Consistenz der Synovialis ist im Allgemeinen nicht verändert, nur der Theil derselben, der die Peripherie des Patellarknorpels überwuchert hat, fühlt sich etwas härter, geschwollen und wulstig an, welche Schwellung jedoch ohne Zweifel theilweise auf die Unebenheit der Oberfläche des in verschiedenem Grade geschwundenen Knorpels zu beziehen ist. Rechts unten von der Patella

bildet die Synovialmembran mehrere Taschen, durch deren eine sich mit einer Sonde ohne Mühe ausserhalb des Gelenks gelangen lässt.

Knorpel.

Der pheripherische Theil des Knorpels der Patella ist von der umgebenden Synovialmembran überwuchert, die sich hier von der übrigen Synovialis nur durch eine etwas derbere Consistenz unterscheidet. Aber auch in den centralen Partieen der Patella ist keine Spur normalen Knorpels zu entdecken. Statt dessen findet sich hier eine unregelmässig rauhe, faserige Substanz, die sich makroskopisch wenig von der umgebenden Synovialis unterscheidet, jedoch als degenerirter Knorpel aufgefasst werden muss, was durch die mikroskopische Untersuchung bestätigt wird. Der Knorpel erscheint dem blossen Auge hier weich, zerfasert, aufgelockert, von trüb grauer Farbe. Eine Neubildung von Knorpelsubstanz ist nirgends zu erkennen, wohl aber wird der an verschiedenen Stellen verschieden hochgradige Schwund des Knorpels dadurch bewiesen, dass man überall mehr oder minder leicht mit einer Nadel auf den sich gleichfalls rauh und uneben anfühlenden Knochen gelangen kann.

Die Knorpeloberfläche des Femur zeigt bedeutende Abweichungen und Unterschiede in Bezug auf Gestalt und Farbenverhältnisse. Im Allgemeinen fallen die zahlreichen Defecte im Knorpel und deren braune Färbung auf, welche letztere jedoch nicht auf diese Defecte beschränkt bleibt, sondern auch an den intacteren Stellen hier und da sich findet. Der Knorpel hat im Uebrigen an diesen besser erhaltenen Stellen nicht die bekannte milchweisse, sondern eine trübe, schmutzig graue Farbe. Auch fehlt ihm selbst an den sonst anscheinend fast normal aussehenden Stellen

das glatte, homogene Aussehen, vielmehr tritt überall schon makroskopisch eine unregelmässige mehr faserige Structur hervor. An einzelnen Stellen erscheint er gradezu zerfasert, flockig, in ähnlicher Weise, wie wir dies oben an dem Knorpel der Patella gefunden haben.

Die speciellen Verhältnisse der einzelnen Partieen des Knorpels anlangend, so zeigen sich die hochgradigsten Veränderungen an dem zur Articulation mit der Patella bestimmten vordern Knorpelabschnitt. Wir finden hier in der Mitte desselben einen tiefen Defect, der als die Fortsetzung eines von der fossa intercondylica sich nach aufwärts erstreckenden, die beiden Condylen trennenden, tiefen, steilrandigen Einschnitts betrachtet werden kann. Rings um diesen Defect, durch welchen der übrigbleibende Knorpeltheil eine hufeisenförmige Gestalt erhält, erscheint derselbe aufgetrieben, erhöht, was jedoch in Wirklichkeit nicht der Fall ist, indem sogar auch an diesen Stellen der Knorpel seine normale Stärke eingebüsst hat. In der Mitte des Defects ist fast der ganze Knorpelüberzug verloren gegangen, an einer mehr als linsengrossen Stelle liegt der Knochen frei zu Tage. Die Färbung des Knorpels ist eine grauweisse, an andern Stellen mehr in's Röthliche spielend, an noch andern zeigt sich eine deutliche braunrothe Pigmentirung.

Die Knorpeloberfläche des Condylus internus ist nach vorn hin durch eine wallartige Auftreibung gegen das eben besprochene zur Articulation mit der Patella bestimmte Feld abgegrenzt, doch ist auch hier die Auftreibung offenbar nur eine scheinbare, wie ein Durchschnitt des Knorpels beweist. Von der Fossa intercondylica her setzt sich bogenförmig ein spitz zulaufender Defect in den Knorpel des Condylus fort, welcher in seinem hintern Theil mit denselben braunen Zotten, wie die lig. cruciata bewachsen ist, während er weiter vorn reichliche braunrothe Pigmentirung zeigt. Me-

dianwärts von diesem Defeet finden sich über die Mitte des Condylus von vorn naeh hinten verlaufend 3—4 ähnliche von theils rundlieher, theils unregelmässiger Gestalt und reichlieh Linsengrösse. Aueh sie zeigen auf dem Grunde eine deutliche braune Färbung, tragen jedoeh keine Zotten. Der Knorpel fehlt an diesen Stellen fast ganz, es ist hier nur eine geringe Decke faseriger Substanz vorhanden, durch welehe man leieht auf den Knochen gelangen kann. Was die intaeteren Knorpeltheile betrifft, so erseheinen dieselben an einzelnen Stellen, besonders dem Rande zu, weich, gleiehsam gequollen, jedoeh nicht eigentlieh verdiekt, an anderen, besonders in der Umgebung der erwähnten Defecte, gesehrumpft, an noeh andern, besonders am Innenrande, mehr normal. Doeh fällt aueh hier eine gewisse Unregelmässigkeit in dem Verlauf des Seitenrandes auf.

Der Condylus externus zeigt im Ganzen geringere Veränderungen. Von dem tiefen, die beiden Condylen trennenden Einsehnitt erstrecken sich zwei Defeete in den innern Rand des Knorpels hinein. Der eine, weiter nach hinten gelegene, lässt den blosliegenden Knochen erkennen, während der andere in eine etwa auf der Mitte des Condylus endigende Grube ausläuft, die jedoeh von einer aus mehreren Fäden zusammengesetzten Fasersubstanz bedeckt wird und desshalb flacher erscheint, als sie in Wirkliehkeit ist. Sehiebt man die Fasern bei Seite, so kommt man aueh hier leicht auf den blossen Knoehen. Der übrige Knorpel erseheint besonders nach der Fossa intercondylica zu mehr oder weniger atrophiseh. Von einer eigentliehen Verdickung des Knorpels, namentlieh aueh von Randwueherungen, ist nirgends etwas zu finden.

Was den Knorpel der Tibia anbelangt, so zeigt derselbe ähnliche, wenn auch nicht ganz so stark ausgesprochene, Gestalt- und Farbenveränderungen.

2. Linkes Kniegelenk.

Die an demselben gefundenen Veränderungen sind bedeutender, hochgradiger, bieten jedoch kein so wechselndes Bild dar, als am rechten Kniegelenk. Die Gelenkflächen sind in ausgedehnter Weise durch fibröse Massen mit einander verwachsen, sodass mit Ausnahme eines Theiles der Gelenkflächen beider Condylen und der Patellararticulation fast die ganze Gelenkhöhle als obliterirt anzusehen ist. Die Synovialmembran ist fast überall durch fibröse Massen stark verdickt, und trägt ebenfalls die hier jedoch weit schwächer entwickelten braunen, moosartigen Zotten, die sich, wie am rechten Gelenke, vorwiegend an die Umschlagsfalten und die Ligamenta cruciata halten. An vielen Stellen der Synovialmembran findet sich ausgedehnte, fleckenweise auftretende braune Pigmentirung.

Sämmtliche Knorpel sind hochgradig geschwunden. Vom Knorpel der Patella ist nichts mehr nachzuweisen, es liegt hier der rauhe Knochen zu Tage, der an den peripheren Theilen von der Synovialmembran überwuchert erscheint. An den Condylen ist ebenfalls bedeutender Schwund des Knorpels vorhanden, der zu ähnlichen, nur noch ausgedehnteren Defecten, wie am rechten Kniegelenk geführt hat, sodass an vielen Stellen der blasse, gleichfalls schon usurirt erscheinende Knochen zu Tage liegt. Von einer Knorpelneubildung, speciell von Randwucherungen, ist auch hier absolut Nichts zu finden. Die Substanz des Knochens, zumal des Oberschenkelcondylus, ist ausserordentlich malacisch.

Mikroskopischer Befund.

Die mikroskopische Untersuchung berücksichtigte die Synovialmembran, die abnorm entwickelten, derselben aufsitzenden Zotten, sowie den Gelenkknorpel.

Die Veränderungen der Synovialis beschränken sich auf einen erhöhten Reichthum an Gefässen, an denen nichts Auffallendes zu finden war und auf an verschiedenen Stellen in wechselnder Menge angehäuftes Pigment, das sich theils in Form kleinster Körnchen, theils in der grösserer Schollen vorfindet.

Die Zotten bestehen aus einem zarten, bindegewebigen Gerüst, das von kleinzelligem Endothel bekleidet ist, und einen ausserordentlichen Reichthum an Gefässen enthält. Um die Gefässe herum, aber auch sonst im Bindegewebe, vor Allem aber in den peripherischen Theilen der Zotten findet sich massenhaftes Pigment, das sich in Nichts von dem in der Synovialis gefundenen unterscheidet.

Die Untersuchung des Knorpels an den Stellen, wo er locker und theilweise zerfasert aussieht, ergiebt auf einem senkrecht zur Oberfläche geführten Schnitt eine durchaus bindegewebige Grundlage mit zahlreichen kleinen Zellen und Spindelzellen, an welchen Zellinhalt und Kern nicht deutlich zu unterscheiden, da die gesammte Zelle sich als eine gleichmässig körnige Masse präsentirt. Von eigentlichem Knorpelgewebe ist an diesen Stellen des Knorpels keine Spur zu finden. An andern besser erhaltenen Stellen des Knorpels sieht man auf einem senkrechten Schnitt zunächst der Oberfläche in einer bindegewebigen Grundsubstanz neben zahlreichen Kernen mehr oder minder bedeutende Pigmentmassen, theils in Form grösserer Schollen oder zusammenhängender, der Knorpeloberfläche parallel laufender Streifen, theils in Form kleinster gelblichbrauner Moleküle. In tieferen Schichten findet sich annähernd normales Knorpelgewebe mit zahlreichen Zellen in hyaliner Grundsubstanz. Noch weiter in der Tiefe gegen den Knochen hin sind die Knorpelzellen zu grösseren Massen zusammengehäuft oder zu umfangreichen Blasen vereinigt, die wie

eine grosse vielkernige Zelle aussehen und enthalten grosse, körnige, bräunliche Kerne.

Wenn wir nunmehr den vorliegenden Fall zusammenfassend betrachten, so haben wir also einen Haemophilen vor uns, der bis ins 12. Lebensjahr gesund, von da an an subcutanen Blutungen und multiplen Gelenkaffectionen litt und schliesslich in Folge eines operativen Eingriffs in ein Kniegelenk zu Grunde ging. Die den tuberculösen Gelenkerkrankungen äusserlich ähnliche Form der Gelenkaffection sowie besonders auch der Umstand, dass heftige äussere Blutungen weder in der Anamnese angegeben noch während seines Verweilens im hiesigen Hospital beobachtet wurden, lassen eine Verkennung der Bluterdisposition des Patienten sehr erklärlich erscheinen. Bei der Frage nach dem Character der Gelenkerkrankungen war die Möglichkeit, dass es sich um einen chronisch rheumatischen Process oder um Arthritis deformans handle, erwogen worden. Am meisten wahrscheinlich erschien es jedoch in Anbetracht der Form der Gelenkschwellung und des Ausgangs in Contractur, offenbar mit Destruction des Gelenks, dass es sich um einen jener seltenen letzter Zeit mehrfach in der hiesigen Klinik beobachteten Fälle multipler, nicht zu Eiterung führender, sondern in Contracturstellung ausheilender Gelenktuberculose handele. In dieser Annahme und um die Zweifel zu lösen wurde eine Incision des Gelenks unter antiseptischen Cautelen vorgenommen. Um hier von vornherein dem Einwurfe zu begegen, dass es sich in dem vorliegenden Falle vielleicht gar nicht um einen Bluter gehandelt habe, die Verblutung vielleicht nur durch eine eigenthümliche Gelenkerkrankung herbeigeführt worden sei, will ich betonen, dass zu der Diagnose der Haemophilie meines Erachtens die zwei pathognomonischen Symptome der subcutanen Ecchymosen und der charakteristischen Gelenkanschwellungen ge-

nügen. Es finden sich in der Literatur eine ganze Reihe von Fällen aufgeführt, wo das Symptom der äusseren Blutungen, der traumatischen sowohl, wie der überhaupt seteneren spontanen, durchaus in den Hintergrund tritt, in manchen sogar ganz fehlt, ebenso, wie umgekehrt in zahlreichen anderen Fällen nichts von Sugillationen oder Gelenkanschwellungen erwähnt wird, und doch haben die Beobachter alle diese Fälle unbeanstandet der Haemophilie zugezählt. Wenn man nun überdies erwägt, dass Patient erst seit $1^1/_2$ Jahren erkrankt war, dass er von dieser Zeit an eben wegen seiner Gelenkleiden grossentheils gehunfähig und an's Bett gefesselt war, mithin sich weit weniger als dies sonst bei Knaben seines Alters der Fall zu sein pflegt, der Gefahr grösserer oder kleinerer Verletzungen aussetzte, so scheint mir nichts Wunderbares zu liegen in dem Umstand, dass die Disposition zu Blutungen hier eben nur zu intraarticulären Ergüssen und spontanen Blutunterlaufungen führte. Die Thatsache, dass Patient factisch an einer Verblutung starb, und zwar nicht nur aus den eigenthümlich gebauten Zotten, sondern auch aus der reinen Schnittwunde, ohne dass sich grössere Gefässe fanden, welche als Quellen für die Blutung angeschuldigt werden konnten, spricht überdies ohne Weiteres dafür, dass wir hier wirklich einen Bluter vor uns haben.

Was nun die Form und den Verlauf der Gelenkschwellungen unseres Falles betrifft, so stimmen dieselben im Wesentlichen mit den sonst gemachten Beobachtungen überein. Sie traten meistens spontan auf, doch gingen den Anschwellungen des rechten Knies zuweilen leichte Eingriffe voraus. So schwoll dasselbe jedesmal an, wenn es im Gebiet des obern recessus bei der Untersuchung etwas stärker gedrückt worden war. Die Blutungen gingen verhältnissmässig rasch zurück, um jedoch mit einer gewissen Perio-

dicität wieder einzutreten. Schmerzen waren meistens dabei vorhanden. Beide Knie- und weniger heftig beide Ellenbogengelenke wurden befallen. Während die Blutungen am linken Knie bald zu hochgradigen Veränderungen, zu Verdickung der Umgebung des Gelenks, zu ausgeprägten Contracturstellungen führten, war am rechten Kniegelenk ein häufiger Wechsel zwischen Besserung und Verschlimmerung wahrzunehmen. Zu Contracturstellungen kam es nicht, dagegen waren scheinbare Kapselverdickungen und deutliche Fluctuation von wechselnder Ausdehnung zu fühlen, daneben deutliches Knirschen beim Druck auf das Gelenk. Veränderungen der die Gelenke constituirenden Knochen konnten durch die Untersuchung intra vitam nicht festgestellt werden.

Neben der Aehnlichkeit der Form schien auch die Erfolglosigkeit der Punctionen zunächst für einen Gelenkfungus zu sprechen. Nachdem zuerst durch dieselben ziemlich bedeutende Mengen flüssigen Blutes entleert waren, wurde durch eine später gemachte Incision nur dasselbe Resultat erreicht. An den Folgen derselben ging alsdann der Patient zu Grunde, und zwar erfolgte die Nachblutung sowohl aus den Synovialzotten als aus der Hautschnittwunde. Der Blutverlust war kein exorbitanter, ein dreimaliges Durchbluten des Verbandes, ohne dass viel Blut nach aussen gelangte, will schliesslich nicht allzuviel bedeuten, und wurde die dabei vergossene Blutmenge auch nur auf ungefähr 1000 gr. geschätzt. Doch wird man in Erwägung ziehen müssen, dass der Blutverlust schon während der Operation selbst ein bedeutender war, wenn auch die zunächst nach Lösung des Schlauches erfolgte Blutung in der Krankengeschichte als gering bezeichnet wird.

Das Patient in der That durch Verblutung zu Grunde gegangen, zeigte neben den intra vitam beobachteten Symp-

tomen, die durchaus nicht für eine Carbolintooxication sprachen, die am folgenden Tage vorgenommene Section. Der Hauptbefund derselben beschränkte sich neben den Gelenkveränderungen auf eine sehr bedeutende allgemeine Anaemie sämmtlicher Organe. Die sonst gefundenen geringfügigen Veränderungen sind ohne Bedeutung und stehen mit der eigentlichen Krankheit des Individuums in keinem Zusammenhange, mit Ausnahme der blauen Flecken an Brust und Armen, die sich als subcutane Blutungen erwiesen. Hervorzuheben ist, dass Herz und grosse Gefässe durchaus normales Aussehen zeigten.

Was nun die speciellen anatomischen Verhältnisse der beiden Kniegelenke betrifft, so treten uns drei auffallende Veränderungen entgegen:

1) Die ausserordentlich starke Hyperplasie der Synovialzotten.
2) Die braune Pigmentirung derselben, sowie der Synovialis und theilweise auch des Knorpels.
3) Die Gestaltveränderungen der Oberfläche der Gelenkknorpel.

Derartig vermehrte und gewucherte Synovialzotten sind ein Befund, der bei verschiedenen Gelenkleiden vorkommen kann, besonders auch bei der Arthritis deformans häufig gefunden wird. Jedenfalls verdankt diese Wucherung, an welcher übrigens, wie wir gesehen, auch die sonst zottenfreien Partieen der Synovialis Theil genommen, einem auf die Synovialmembran und deren normale Zotten ausgeübten andauernden Reiz ihre Entstehung. Diese Reizung in einem besonderen specifischen Agens suchen zu wollen, scheint mir durchaus überflüssig, vielmehr glaube ich, dass häufig sich wiederholende Blutungen in die Gelenkhöhle eine durchaus genügende Erklärung abgeben. Die Zotten zeigten in einem zarten bindegewebigen Gerüst ausserordentlich zahl-

reiche Gefässe, was wohl nichts allzu Auffallendes hat, insofern jedes neu gebildete Gewebe sich durch Gefässreichthum auszeichnet. Die braune Pigmentirung bestand mikroskopisch aus kleinsten gelbbraunen Molekülen bis zu grösseren scholligen Klumpen, die sicher als Haematoidinpigment aufzufassen sind und den umgewandelten Blutfarbstoff alter Haemorrhagien repräsentiren. Der Umstand, dass durchgehends die Peripherie der Zotten die stärkste Pigmentirung zeigte, beweist, dass dieselbe hier durch Resorption des in die Gelenkhöhle ergossenen Blutes bedingt wurde. Die die Gefässe der Zotten umgebenden Pigmentmassen dagegen mögen wohl von einem Blutaustritt aus diesen Gefässen selbst herrühren. Die zottenfreien Partieen der Synovialmembran zeigten ähnliche Pigmentanhäufungen, und auch in der obersten, übrigens fast überall bindegewebig degenerirten Schicht der Gelenkknorpel fanden sich an den meisten Stellen Ablagerungen desselben Pigments, die sich jedenfalls nur durch Imbibition mit in die Gelenkhöhle ergossenem Blute erklären lassen.

Etwas schwieriger ist die Deutung der Veränderungen des Gelenkknorpels, vor Allem der tiefen, ziemlich circumscripten Defecte. Man konnte zunächst daran denken, dass eine partielle Verdickung des Knorpels der einen Seite eine Usur der entsprechenden gegenüber liegenden Partie zu Stande gebracht habe, wie das ja z. B. bei Arthritis deformans der regelmässige Vorgang ist. Allein abgesehen davon, dass nirgends etwas von Auftreibung und Wucherung des Knorpels zu finden war, so passten vor allen Dingen auch die Erhabenheiten der einen Knorpeloberfläche nicht recht in die Defecte der gegenüber liegenden Seite hinein. Ich möchte meine Meinung vielmehr dahin abgeben, dass nach den ersten intraarticulären Blutergüssen, die nicht vollständig resorbirt wurden, kleinere Gerinsel zurück

blieben, die nun zwischen die Knorpelflächen eingeklemmt einen mechanischen Druck ausübten und so einen, wenn auch nur geringen, Schwund des Knorpels bewirkten. Erfolgte nun später ein neuer Bluterguss, so fand derselbe bereits kleine Vertiefungen im Knorpel vor, sammelte sich vorzugsweise in diesen und vergrösserte sie successive bis zur vollständigen Usur. Es spricht hierfür auch, dass die Seitenränder der Condylen, wo die Gelenkenden am festesten auf einander ruhen, mithin ein Zwischentreten von Blut am wenigsten gestatten, verhältnissmässig intact waren.

Der mikroskopische Befund des Knorpels zeigte im Allgemeinen nur Veränderungen, wie sie überhaupt degenerativen Processen an demselben zukommen. Bindegewebige Degeneration und theilweise Zerfaserung der Oberfläche, Vergrösserung der Knorpelhöhlen und Anhäufungen grösserer Zellenmassen, die sich grossentheils im Zustande der fettigen Degeneration befanden. Auch zur Erklärung dieses Befundes brauchen wir uns durchaus nicht nach ferner liegenden Processen umzusehen, die Annahme wiederholter Blutungen reicht vollkommen aus.

Vergleiche ich den vorliegenden Fall mit den beiden oben mitgetheilten, so stimmt die Beobachtung des Lemp'schen Falles „dass fast die ganze Synovialmembran des Kniegelenks mit rötlichem Pigment bedeckt war", durchaus mit unserm Befund überein, und wird auch gewiss keine andere Deutung zulassen. Dagegen enthält der Horand'sche Fall immerhin einiges Besondere. Die zarte rosige Färbung der Gelenkenden und Knochen wird man wohl auf eine ganz frische Imbibition mit Blut beziehen müssen. Auch die übrigen das Gelenk constituirenden Theile waren roth gefärbt. Es scheint sich hier, wie gesagt, um einen ganz frischen Fall zu handeln, bei welchem lebhafte Resorption stattfand. Die beobachteten Gewebsalterationen

des Gelenkknorpels, die nicht näher beschrieben sind, sondern nur als den chronisch rheumatischen sehr ähnlich bezeichnet werden, werden gewiss den in unserm Falle gefundenen sehr nahe gestanden haben, dagegen ist von einer Wucherung und Pigmentirung der Synovialzotten nichts erwähnt. Dass es sich in diesem Falle um intraarticuläre Blutergüsse gehandelt habe, darin stimmen alle Autoren mit dem Beobachter überein.

Indem ich am Ende meiner Arbeit zusammenfassend noch einmal hervorhebe, dass:

1) Die bei den Gelenkaffectionen der Haemophilen beobachteten klinischen Erscheinungen der Annahme eines intraarticulären Blutergusses nicht widersprechen, dieselbe vielmehr wahrscheinlich machen.
2) In allen Fällen, wo dass erkrankte Gelenk eines Bluters eröffnet wurde, sich ein Bluterguss vorfand.
3) Die an den wenigen untersuchten Gelenken vorgefundenen Veränderungen sich durch wiederholte Blutergüsse in's Gelenk mit ihren secundären Folgen sehr wohl erklären lassen,

ziehe ich hieraus den Schluss, dass es in Zukunft unnöthig sein wird, die alte Annahme einer Verwandschaft zwischen der Haemophilie und chronisch rheumatischen Affectionen fernerhin beizubehalten, dass vielmehr die Gelenkleiden der Bluter ausschliesslich auf intraarticulären Blutergüssen beruhen.

Herrn Professor König spreche ich für die mir zu Theil gewordene gütige Unterstützung meinen aufrichtigen Dank aus.

24ColorCard CameraTrax.com
STAINLESS STEEL